ITEM 259 : NEPHROPATHIE INTERSTITIELLE CHRONIQUE

Diagnostic	C		- **Antécédent :** Uropathie chronique, infections urinaires à répétition, sarcoïdose, iatrogénie, Sjögren, drépanocytose. - Altération des fonctions tubulaires : - **Polyurie** avec **nycturie** - **Natriurèse obligatoire** : **perte de sel** - **Acidose tubulaire** - **Leucocyturie**, parfois avec leucocytes altérés (**pyurie**), ou **cylindres leucocytaires** - **Protéinurie** de faible débit < 1 g/24h, de bas poids moléculaire (β2-microglobuline, RBP) avec < 50% d'albumine - **Hématurie** généralement absente ou microscopique - **Nécrose papillaire** avec **hématurie macroscopique** isolée, ou associée à des signes de **colique néphrétique** - **HTA** d'apparition tardive, inconstante - **Insuffisance rénale chronique**, d'évolution très lente (-2 à 4 mL/min par an)
	PC	**Echographie rénale**	- **Reins de taille diminuée** (lié à la fibrose interstitielle) - Selon les causes : **reins bosselés avec encoches, reins de taille asymétrique, réduction de l'épaisseur corticale, calcification intra-rénale** en cas de néphrocalcinose
		Ponction-biopsie rénale	→ Habituellement non réalisée à cause de la petite taille des reins et du contexte clinique - Lésions non spécifiques : - **Lésions des cellules tubulaires : souffrance cellulaire, atrophie** - **Infiltration interstitielle** par des cellules mononuclées ± granulomes - Développement d'une **fibrose interstitielle** - **Glomérules** et **vaisseaux** souvent préservés au stade initial, puis apparition de lésions vasculaires et de glomérulosclérose au sein de la fibrose aux stades avancés
Etiologie	Cause urologique		- **Uropathie obstructive** ou **malformative**, favorisée par les **infections urinaires récidivantes** - **Lithiases** - Chez l'enfant : **reflux vésico-urétéral**, **valve urétrale**
	Cause médicamenteuse		- **Lithium** - **Antinéoplasique : cisplatine ++** - **Anticalcineurine : ciclosporine, tacrolimus** - **Analgésique**, **AINS**, **aspirine au long cours**
	Cause toxique		- **Plomb**, **Cadmium** - **Irradiation** : **néphrite radique** - **Herbes chinoises** et **néphropathie endémique des Balkans**
	Cause génétique		- **Maladie génétique** avec ou sans kyste : **polykystose rénale**, **mutation de l'uromoduline**…
	Cause dysimmunitaire		- **Syndrome de Gougerot-Sjögren** - **Sarcoïdose** - Néphropathie tubulaire et interstitielle avec uvéite (NITU)
	Cause métabolique		- **Néphrocalcinose** sur **hypercalcémie chronique** - **Hypokaliémie chronique** - **Hyperuricémie**
	Cause hématologique		- **Immunoglobuline monoclonale**, avec ou sans **myélome** - **Drépanocytose**
	Cause infectieuse		- **Pyélonéphrite chronique xanthogranulomateuse** - **Tuberculose**
TTT			- Traitement étiologique systématique → lésions irréversibles si fibreuses et étendues - Traitement symptomatique de l'insuffisance rénale chronique (Néphroprotection, cf item IRC), lentement progressive
Cas particuliers	**Néphropathie interstitielle au lithium**		= 30 à 45% des patients traités par lithium après 10 à 15 ans de traitement - Manifestations : **polyurie** (défaut de concentration des urines), voire **diabète insipide néphrogénique**, **acidose tubulaire distale** - **Microkystes distaux** à la ponction-biopsie rénale (rarement réalisée) - Evolution très lentement progressive : discuter des bénéfices/risques avec le psychiatre
	Sarcoïdose		- **Atteinte rénale secondaire** à **l'hypercalcémie** et **hypercalciurie** ± **lithiase** : plus fréquente - **Néphrite interstitielle granulomateuse** : 15 à 30% des patients - TTT : **corticoïdes** (1 mg/kg/j), guérison souvent incomplète (fibrose), évolution rare vers l'IR terminale
	Néphropathie aux herbes chinoises		= Herbes chinoises utilisées pour maigrir (néphrotoxine = **acide aristocholique** également responsable de la néphropathie des Balkans, dérivé de *Aristocholia Fangchi*) - **Forme rapidement progressive, d'évolution sévère** (même si arrêt de consommation) avec progression vers l'**insuffisance rénale chronique terminale** en moins de 2 ans - Favorise la survenue de **tumeurs urothéliales**
	Le syndrome NTIU		NTIU = Néphropathie Interstitielle et Tubulaire avec Uvéite - Rare, plus fréquent chez l'enfant - Possible origine auto-immune - Néphrite interstitielle associée à une uvéite - Efficacité inconstante des corticoïdes